Novus Diagnostics, S.A.
Donde la calidad es un hábito

NEWSLETTER
LES-022

Lupus Eritematoso Sistémico

Las enfermedades autoinmunes abarcan un amplio espectro de síntomas y manifestaciones clínicas, como el Lupus Eritematoso Sistémico que puede semejar una enfermedad infecciosa, cáncer u otra enfermedad autoinmune. Por lo tanto, estas enfermedades suponen un reto para el médico y el laboratorio clínico.

¿Qué es el Lupus Eritematoso Sistémico (LES)?

El LES es una condición en la que el mismo sistema inmune ataca células y tejidos sanos.

Esta activación del sistema inmune se caracteriza por una respuesta exagerada de las células B y T, y una pérdida de tolerancia inmunológica a los autoantígenos. Además, hay una producción y eliminación defectuosa de anticuerpos, depósitos de inmunocomplejos, y activación del complemento y citoquinas que producen los síntomas.

El LES tiene una alta incidencia a nivel global, pero se conoce que Estados Unidos tiene de las incidencias más altas siendo de 23, 2 casos por cada 100,000 personas. Habitualmente, el LES es más común en afroamericanos, hispanos y asiáticos que en la raza caucásica.

En cuanto a su mortalidad, se sabe que ha ido a disminuyendo pese a que la enfermedad no presenta cura. Sin embargo, debido al diagnóstico temprano y a los avances en el tratamiento la mortalidad ha disminuido. En general, se estima que la mortalidad en LES es de 2 a 3 veces mayor que en la población general. La población más afectada suelen ser mujeres, de etnias minoritarias, y mayores de 65 años. Las complicaciones más frecuentes son enfermedad renal y cardiovascular, e infecciones.

¿Existen factores de riesgo para el desarrollo de LES?

No existe evidencia suficiente para proponer factores de riesgo que aumenten el desarrollo de LES. Sin embargo, algunos estudios han visto relación entre genes implicados en HLA y complemento. Así como se ha visto que mutaciones genéticas pueden generar deficiencias en el complemento C1, C2 y C4 que conllevan a un aclaramiento defectuoso de ácidos nucleicos.

¿Cuáles son los síntomas clave para la sospecha de LES?

Generalmente el LES suele iniciar como un síndrome viral con síntomas como pérdida de peso, fatiga, febrícula, dolor articular o artritis. Posteriormente puede aparecer el rash fotosensible en cara, cuello y extremidades.

Además de estos síntomas, se debe de sospechar LES especialmente en mujeres en edad reproductiva con hallazgos hematológicos como la trombocitopenia, leucopenia, linfopenia o anemia; alteraciones renales como hematuria, proteinuria, elevación de creatinina; síntomas respiratorios: tos, disnea, hemoptisis o dolor pleurítico; alteraciones del sistema nervioso: dolor de cabeza, fotofobia o déficits neurológicos focales.

La artritis en el LES es particular pues se caracteriza de rigidez matutina y discreta inflamación de las articulaciones. No suele ser erosiva, puede ser asimétrica o simétrica y puede afectar tanto articulaciones pequeñas como grandes. A diferencia de la artritis reumatoide, en LES no se suele encontrar inflamación en el líquido sinovial y tampoco genera deformaciones articulares.

En cuanto a las manifestaciones cutáneas, suelen suceder en el 75%-85% de los pacientes. Pueden dividirse en agudas, subagudas, crónicas, y lupus bulloso.

Lupus cutáneo agudo: lesiones eritematosas induradas o planas en las eminencias malares, cuero cabelludo, brazos, manos, cuello y pecho. Puede confundirse con rosácea o erupción inducida por

Lupus cutáneo subagudo: lesiones anulares que pueden formar un rash policíclico o en lesiones papuloescamosas que no cicatrizan, y se distribuyen en áreas de exposición a la luz. Habitualmente se asocia con anticuerpos anti-SSA.

Lupus cutáneo crónico: incluye lupus discoide (la más frecuente 3-5%, placas induradas que cicatrizan y se hipopigmentan) y otras formas raras como la paniculitis, lupus eritematoso hipertrófico (verrugas), lupus tumidus (placas violáceas suaves y brillantes en cabeza y cuello, espolón lúpico (lesiones azul violáceas en dedos, pies u orejas).

Las manifestaciones hematológicas suelen ser citopenias; la linfopenia se asocia a una enfermedad activa y a daño de órganos. La anemia hemolítica es rara y se asocia con la raza afroamericana.

Por otra parte, las manifestaciones renales son frecuentes y tienen un pronóstico pobre debido al riesgo de fallo renal. Hasta un 50% de los pacientes con LES presentan daño renal, y su presencia se asocia con una menor sobrevida.

En cuanto a las manifestaciones respiratorias, suele presentarse en forma de pleuritis en el 30% al 50% de los pacientes con LES. Solamente se podrá realizar el diagnóstico de LES cuando otras enfermedades se hayan excluido. Puede haber hemorragia alveolar, hipertensión pulmonar y enfermedad tromboembólica. En cuanto las enfermedades parenquimatosas, son menos frecuentes y habitualmente se tratan de enfermedad intersticial, neumonitis aguda o bronquiolitis obliterante con neumonía organizada.

Por otra parte, también puede presentarse con enfermedades neuropsiquiátricas causadas por vasculopatías y mediadores inflamatorios provocando dolor de cabeza, meningitis aséptica, vasculitis, desordenes del movimiento, convulsiones, disfunción cognitiva, psicosis, enfermedad desmielinizante, mielopatía y neuropatía periférica.

Finalmente, las manifestaciones oculares incluyen queratoconjuntivitis, queratitis, epiescleritis, escleritis, uveítis entre otras. Y las manifestaciones gastrointestinales pueden ser anorexia, nausea, vómitos, dolor abdominal y diarrea.

¿Cómo diagnosticar el LES?

En 1997 el Colegio Americano de Reumatología (ACR) propuso 11 criterios diagnósticos, que de estar presentes al menos 4 podrían dirigir la sospecha de LES. Sin embargo, a pesar de que estos criterios tienen una alta sensibilidad y especificidad, los pacientes con enfermedad leve no podrían ser detectados. Por lo que, en el 2019 la Liga Europea contra el Reumatismo (EULAR) decidió realizar una nueva clasificación en conjunto con el ACR en la que se incluyen 10 categorías con 22 criterios con un diferente peso en el punteo.

Por lo tanto, para poder llegar al diagnóstico de LES, el médico deberá tener una clara sospecha diagnóstica y posteriormente se deberá de realizar:

- Hematología completa
- Coombs directo en el caso de pacientes con anemia hemolíticay reticulocitosis
- Panel metabólico
- Velocidad de sedimentación
- Proteína C-reactiva
- Análisis de orina
- Pruebas serológicas: ANA, anti-dsDNA, anti-SSA/SSB, anti-Smith/RNP anticuerpos antifosfolípidos
- Complemento C3 y C4
- Creatinina fosfoquinasa en pacientes con debilidad muscular

La especificidad de los anticuerpos anti-dsDNA para LES es del 60% en el caso de los anticuerpos anti-Smith, pero suelen encontrarse solamente en el 30% de los pacientes con la enfermedad.

¿Cómo se trata el LES?

Las medicaciones disponibles para el tratamiento del lupus incluyen los glucocorticoides, los agentes antimaláricos, antiinflamatorios no esteroideos, agentes inmunosupresores y medicamentos biológicos con diana en células B.

En la actualidad, la hidroxicloroquina es la piedra angular en el tratamiento del LES. LA hidroxicloroquina tiene efectos antitrombóticos al inhibir la adhesividad plaquetaria, así como su agregación y activación. Se utiliza principalmente para evitar las exacerbaciones de la enfermedad, así como para disminuir el desarrollo de bloqueo cardíaco congénito en lupus neonatal. Debe de considerarse principalmente en pacientes con tendencias protrombóticas, pacientes con anticuerpos antifosfolípidos positivos y proteinuria significativa

Bibliografía:

1. *Kiriakidou M, Ching CL. Systemic Lupus Erythematosus. Ann Intern Med. 2020 Jun 2;172(11):ITC81-ITC96. doi: 10.7326/AITC202006020. PMID: 32479157.*



Dra. Alexa Núñez (PhD MD)

Médico y Cirujano egresada de la Universidad Francisco Marroquín de Guatemala. Realizó su formación en Neumología en el Hospital Vall d´Hebron de Barcelona y posteriormente Doctorado en Medicina en la Universidad Autónoma de Barcelona, España. En la actualidad trabaja como Gerente de Mercadeo Científico de Novus Diagnostics de Guatemala.