

# El lupus eritematoso sistémico

*Jenny de la Torre Aboki*

## INTRODUCCIÓN

El lupus eritematoso sistémico (LES) es una enfermedad autoinmune, sistémica, crónica, que afecta al tejido conectivo y cuya etiología es desconocida, que se caracteriza por un conjunto de manifestaciones clínicas asociadas a la presencia de autoanticuerpos (Galindo, 2008). Pertenece a las denominadas enfermedades inflamatorias del tejido conectivo o conectivopatías. En las conectivopatías se incluyen un conjunto de enfermedades autoinmunes no órgano-específicas entre las que se encuentra la esclerosis sistémica, las polimiositis/dermatomiositis, el síndrome de Sjögren y el LES.

A pesar de que el pronóstico ha mejorado, se trata de una enfermedad grave, con múltiples manifestaciones, que precisa de un seguimiento y una monitorización estrechos.

## DEFINICIÓN Y PREVALENCIA

El LES se trata de la patología autoinmune no órgano-específica por excelencia. En su patogenia intervienen diferentes factores genéticos, hormonales y ambientales, que interactúan dando lugar a una pérdida de la tolerancia del organismo a sus propios constituyentes, lo cual ocasiona la producción de autoanticuerpos, la formación de com-

plejos inmunes y finalmente la producción de daño tisular (Pedraz et al., 2008).

Según el estudio EPISER, la prevalencia en España es de 91 casos/100.000 habitantes (Carmona, 2001). El LES es más frecuente en mujeres que en hombres, en una relación 10:1 (Galindo, 2008). El inicio de la enfermedad tiene lugar, predominantemente, entre la segunda y la tercera década de vida (Petri, 2006).

Es más habitual en afroamericanos, hispanos y asiáticos, siendo la enfermedad más agresiva en estos grupos étnicos debido probablemente a otros factores (genéticos, económicos y culturales) (Galindo, 2008).

La supervivencia de los pacientes con LES ha aumentado de manera importante durante los últimos 50 años. En 1955 la supervivencia a los cinco años era del 50%, mientras que en los años 90, la supervivencia a los veinte años era del 70% y en la actualidad la supervivencia a los diez años es superior al 90%. El aumento de la supervivencia está relacionado con el diagnóstico precoz de la enfermedad y los avances en los tratamientos para las manifestaciones mayores de la enfermedad (Ward et al., 1995; Manrique et al., 2012).

A pesar de tener una mayor supervivencia, los índices de mortalidad en el paciente con LES son de tres a cinco veces mayores que en la población general (Ward et al., 1995).

Se considera que existe una curva bimodal de mortalidad. Los pacientes que fallecen en los primeros cinco años lo hacen como consecuencia directa de la actividad de la enfermedad, después se produce un descenso de la mortalidad, que fue a incrementarse después de aproximadamente quince años de evolución. En ese momento, la mortalidad sucede como consecuencia indirecta a largo plazo de la enfermedad o su tratamiento: muertes debido a los eventos cardiovasculares, fallo renal crónico o patología neoplásica (Manrique et al., 2012). Los mayores predictores de mortalidad en LES son la enfermedad renal (Abu-Shakra et al., 1995), la afectación neurológica y las infecciones (Cervera et al., 1999). Entre los factores de mal pronóstico de la enfermedad se encuentran (Pedraz et al., 2008; Galindo, 2008; Seleznick et al., 1991):

- La edad: a mayor edad al inicio de la enfermedad peor pronóstico.
- El origen étnico: afroamericanos, hispanicos y asiáticos.
- El nivel sociocultural y económico bajo.
- El sexo: los varones con LES tienen mayores índices de mortalidad.
- La presencia de afectación renal y neurológica, así como la presencia de síndrome antifosfolípido e hipertensión pulmonar.

Los factores ambientales podrían ser el desencadenante de la enfermedad en individuos genéticamente susceptibles. De hecho, la luz ultravioleta puede alterar la estructura del DNA y aumentar su antigenicidad, empeorando varias manifestaciones cutáneas del LES (Galindo, 2008). Los virus, sobre todo los retrovirus, pueden contribuir al proceso autoinmune. Se ha descrito la inducción de LES por determinados fármacos que promueven la formación de anticuerpos (hidralacina, procaína, isoniacida, metildopa, clorpromacina). En general, los cuadros clínicos que provocan son más leves y rara vez producen lesión orgánica grave como afectación renal o neurológica (Galindo, 2008).

El LES es un proceso crónico que cursa con brotes de actividad de la enfermedad y existen ciertos

factores que aumentan el riesgo de reactivación de la enfermedad, como son: la exposición solar, las infecciones, los anticonceptivos orales, el embarazo y las intervenciones quirúrgicas.

Por otra parte, el diagnóstico de LES se realiza en función de los datos clínicos y las pruebas de laboratorio. Los criterios de clasificación de LES se establecieron en 1982 y se revisaron en 1997 por el *American College of Rheumatology* (Cuadro 1) (Hochberg, 1997). Su especificidad y sensibilidad alcanzan el 96%. Se trata de criterios de clasificación, sin embargo, en la práctica, estos criterios se utilizan para el diagnóstico, siendo necesaria la presencia de, al menos, cuatro criterios para el diagnóstico de LES.

#### Cuadro 1. Criterios de la ACR para la clasificación del lupus eritematoso sistémico

Rash malar: eritema plano o elevado en eminencias malares, con tendencia a respetar los pliegues nasolabiales
Rash discoide: zonas eritematosas elevadas con escamas queratósicas adheridas y taponamiento folicular. En las lesiones antiguas puede producirse cicatrización atrófica
Fotosensibilidad: erupción cutánea desproporcionada tras exposición a la luz solar, por historia u observada por el médico
Úlceras orales: úlceras orales o nasofaríngeas, normalmente indoloras, observadas por el médico
Artritis no erosiva: de al menos dos articulaciones periféricas con inflamación, derrame articular o dolor a la palpación: serositis, pleuritis o pericarditis
Enfermedad renal: proteinuria mayor de 0,5 g/24 horas o cilindruria (de hematías o hemoglobina, cilindros granulosos, tubulares o mixtos el sedimento de orina)
Alteraciones neurológicas: convulsiones, en ausencia de trastornos metabólicos, electrolítico o de tratamiento o psicosis, en ausencia de trastornos metabólicos, electrolítico o de tratamiento que las puedan producir
Alteraciones hematológicas: anemia hemolítica, leucopenia (menor de 4.000/mm <sup>3</sup> en dos o más ocasiones), linfopenia (menor de 1.500/mm <sup>3</sup> en dos o más ocasiones) o trombopenia (menor de 100.000/mm <sup>3</sup> )
Alteraciones inmunológicas: anticuerpos anti-DNA a título elevado, anticuerpos anti-Sm o anticuerpos antifosfolípido
Anticuerpos antinucleares (ANA) positivos

Las manifestaciones de la enfermedad merman la capacidad funcional del paciente y, por lo tanto, dificultan la realización tanto de las actividades de la

vida diaria básicas como también las laborales, sociales y familiares. La prevalencia de discapacidad asociada a LES es alta y la prevalencia de cese de la actividad laboral entre los tres y quince años tras el diagnóstico es del 15-51%, además, entre un 20-32% de los pacientes recibe algún tipo de prestación económica asociada a su grado de limitación funcional (Scofield et al., 2008).

## MANIFESTACIONES CLÍNICAS

### Síntomas constitucionales

La astenia, la pérdida de peso y la anorexia son frecuentes y su presencia sugiere actividad de la enfermedad. Puede aparecer fiebre tanto al inicio como en el transcurso de la enfermedad por actividad de esta, aunque tiene que descartarse infección relacionada con el propio LES o secundaria al tratamiento (Pedraz et al., 2008).

### Manifestaciones del aparato locomotor

El 90% de los pacientes con LES presentan afectación del aparato locomotor. Las artralgiás suelen ser simétricas, poliarticulares y episódicas. Producen también una artritis periférica no erosiva pero que puede ocasionar deformidades visibles, que se denomina artropatía de Jaccoud ([Imagen 1](#)).



LES. Mano con artropatía de Jaccoud y deformidades en cuello de cisne

Las lesiones tendinosas son frecuentes. Hasta un 60% de los pacientes refiere mialgias.

La osteoporosis y la necrosis avascular secundaria a altas dosis de glucocorticoides suponen un problema añadido. La necrosis avascular (también denominada osteonecrosis, necrosis aséptica o isquemia ósea) se debe a una pérdida de flujo sanguíneo al hueso que supone una isquemia ósea y muerte ósea. Afecta más a articulaciones de carga, cadera, patillo tibial, cóndilo femoral. La presencia de anticuerpo antifosfolípido en LES se asocia con un incremento de necrosis avascular. Se ven casos asintomáticos, solo detectados al azar con la realización de pruebas de imagen, pero la manifestación más común es el dolor a la deambulación que se asocia con cojera y dolor en ingles. Uno de cada cinco pacientes en dosis de glucocorticoides mayor o igual a 40 mg diarias desarrolla una osteonecrosis avascular de cadera (Galindo, 2008; Pedraz et al., 2008).

### Manifestaciones hematológicas

La leucopenia, y más concretamente la linfopenia, se relaciona generalmente con actividad de la enfermedad. Se ha de considerar que ciertos fármacos para el tratamiento del LES pueden ocasionar leucopenia. La leucocitosis puede aparecer asociada al tratamiento con glucocorticoides o a la presencia de infección. Hasta el 70% de los pacientes presentan anemia asociada a trastornos crónicos. La trombocitopenia autoinmune está presente hasta en un 20% de los pacientes (Pedraz et al., 2008).

### Manifestaciones cardiovasculares

La enfermedad coronaria y el infarto agudo de miocardio son frecuentes en los pacientes con LES y su patogenia es multifactorial: presencia de enfermedad inflamatoria crónica, arteriosclerosis relacionada con proceso inflamatorio crónico y disfunción endotelial, uso crónico de glucocorticoides, insuficiencia renal crónica, vasculitis y trombosis.

La arteriosclerosis es un fenómeno a destacar en el LES, puesto que es causa de una importante morbilidad y mortalidad. Este hecho obliga a vigilar de manera muy estrecha los factores de riesgo cardiovascular en estos pacientes.

La prevalencia de arteriosclerosis es mayor en todos los grupos de edad en el LES con respecto al grupo control. Se relaciona un mayor riesgo de arteriosclerosis con:

- Mayor duración de LES.
- Mayor puntuación en el índice de daño secundario a LES (SLICC).
- Pautas inmunosupresoras menos agresivas (Roman et al., 2003).

Las mujeres con LES tienen un riesgo aumentado en un 5-10% de coronariopatía en comparación con la población general. Este riesgo se incrementa al 50% en mujeres de 35-44 años (Roman, 2003 et al.; Manzi et al., 1997). La mortalidad por infarto en paciente con LES es diez veces mayor (Roman et al., 2003).

La pericarditis es frecuente y aparece en el 25-40% de los pacientes con LES (Pedraz et al., 2008). Se presenta como dolor precordial, con o sin roce pericárdico y, en ocasiones, puede complicarse con derrame masivo y/o taponamiento cardíaco.

El fenómeno de Raynaud ocurre en más del 50% de los pacientes. Consiste en una alteración de la microcirculación que produce la aparición secuencial de palidez, cianosis y rubor, llegando a producir, en casos muy severos, úlceras digitales. Normalmente está bien delimitado y circunscrito a los dedos de manos y pies. Suelen desencadenarse por la exposición al frío, aunque también puede ser originado por estrés emocional.

La hipertensión arterial (HTA) por ingesta de glucocorticoides y/o por nefropatía y la trombosis venosa o arterial, en relación al síndrome antifosfolípico, también son frecuentes (Manrique et al., 2012).

## Nefritis lúpica

Entre un 30%-50% de los pacientes con LES desarrolla afectación renal. Las manifestaciones clínicas más comunes son:

- Proteinuria (80%).
- Microhematuria con cilindros renales.
- Hipertensión arterial (HTA).

La nefritis lúpica, complicación grave, suele desarrollarse en los primeros cinco años de enfermedad y en general se asocia a otros datos de actividad del LES. La afectación renal en el LES es una de las principales causas de mortalidad y morbilidad. La supervivencia ha mejorado considerablemente en las dos últimas décadas gracias al tratamiento con inmunosupresores. La gravedad de esta complicación exige la realización de controles periódicos de sangre y orina (para medir proteinuria) con el fin de tratarla de manera precoz (Pedraz, 2008; Manrique et al., 2012).

Los marcadores precoces que pueden indicar afectación renal previamente a la aparición de insuficiencia renal son: la HTA y la aparición en el sedimento de hematuria y proteinuria. Por ello, en el seguimiento de estos pacientes siempre se ha de incluir, al menos, el estudio del sedimento de orina.

## Manifestaciones neuropsiquiátricas

Dos terceras partes de los pacientes con LES presentan manifestaciones neuropsiquiátricas (Manrique, 2012). Las manifestaciones neurológicas y/o psiquiátricas pueden relacionarse directamente con la propia enfermedad o con complicaciones de esta o su tratamiento (principalmente relacionado con glucocorticoides a dosis altas) (Denburg et al., 1993; Miguel et al., 1994). Suelen presentarse coincidiendo con fases de actividad de la enfermedad, aunque pueden ser también la forma de presentación inicial, particularmente en pacientes jóvenes. Las manifestaciones más comunes son:

- **Orgánicas:** desde la presencia de cefalea y migraña, crisis comiciales hasta infartos cerebrales extensos o incluso mielitis transversa. Los procesos orgánicos pueden estar relacionados con afectación intrínseca de la enfermedad (vasculitis) y/o presencia de síndrome antifosfolípido secundario (estado de hipercoagulabilidad). El reconocimiento de qué factor es predominante puede ser importante para el tratamiento, puesto que en el primer caso será con inmunosupresores y en el segundo caso será con anticoagulantes.
- **Trastornos psiquiátricos:** desde déficit cognitivos a síndromes comportamentales (estado confusional agudo) que pueden estar relacionados con la actividad de la enfermedad o con los tratamientos. Asimismo, se ha de recordar que el LES se trata de una enfermedad crónica que puede estar acompañada de cuadros de depresión (Stoll et al., 2001).

## Manifestaciones cutáneo-mucosas

Se clasifican en específicas e inespecíficas. Dentro de las primeras se encuentra la forma más representativa en el LES: el rash malar o en alas de mariposa (lupus eritematoso cutáneo agudo), caracterizado por lesiones eritematosas y elevadas de distribución malar (*Imagen 2*). Suele estar preci-



Lupus eritematoso sistémico. Rash malar en alas de mariposa

pitado por la exposición solar y nunca deja cicatriz. La presentan el 30% de los pacientes (Pedraz et al., 2008).

Pueden también presentarse lesiones eritematosas escamosas que es posible dejen un área hipopigmentada, en áreas expuestas pero también en zonas fotoprotegidas, denominadas lupus eritematoso cutáneo subagudo y el lupus discoide crónico, que sí suele dejar cicatriz.

Las lesiones inespecíficas (fotosensibilidad, aftas orales, nódulos subcutáneos, alopecia) son comunes.

## Gestación

En general, la fertilidad está preservada en las pacientes con LES. Las gestaciones han de estar planeadas y monitorizadas. El LES puede afectar al embarazo y viceversa. Es aconsejable que la enfermedad haya permanecido inactiva durante al menos seis meses. La nefritis lúpica y los anticuerpos antifosfolípidos se han identificado como un factor de riesgo de las complicaciones hipertensivas y la preeclampsia. Las pacientes que presentan nefritis lúpica o anticuerpos antifosfolípidos se encuentran en mayor riesgo de sufrir complicaciones de la gestación, como abortos, muerte fetal, retraso del crecimiento intrauterino, bajo peso al nacer y partos prematuros (Andreoli et al., 2017). El embarazo parece exacerbar el riesgo de brotes de actividad lúpica, particularmente en el segundo y el tercer trimestre y en el posparto, aunque suelen ser de intensidad leve o moderada (Andreoli et al., 2017).

## DATOS DE LABORATORIO

Las alteraciones hematológicas como la anemia, leucopenia y trombocitopenia son frecuentes en el LES. La velocidad de sedimentación globular (VSG) suele estar elevada cuando la enfermedad está activa, mientras que la proteína C reactiva es normal (Pedraz et al., 2008).

La presencia de autoanticuerpos es la característica más significativa del LES. Los autoanticuerpos frente a antígenos nucleares (ANA) están presentes en el 95% de los pacientes pero su especificidad es baja (Petri, 2006). Sin embargo, son muy específicos los anticuerpos anti-DNA y el antígeno extraíble del núcleo (ENA), que incluye los anti-Sm, el anti-RNP, anti-Ro y anti-La (Petri, 2006). El factor reumatoide puede estar presente en un 40% de los pacientes (Pedraz et al., 2008).

El sistema de complementos juega un importante papel en la activación de la cascada inflamatoria y el control de las infecciones. El consumo de complementos durante una respuesta inmune acelerada origina la deplección de los mismos. La valoración de los complementos C3 y C4 es un dato muy importante en el control de la actividad del LES, puesto que títulos bajos indican actividad de la enfermedad (Oliver, 2006). La presencia de anticuerpos antifosfolípidicos se asocia a un mayor riesgo de incidentes trombooclusivos.

Un control sistemático de orina es fundamental para monitorizar la aparición de nefritis lúpica y grados variables de proteinuria.

## MANEJO TERAPÉUTICO EN EL PACIENTE CON LES

Los pacientes con LES tienen un mayor riesgo de presentar diversas enfermedades concomitantes y la morbilidad secundaria al tratamiento puede no ser fácilmente distinguible de la relacionada con la enfermedad.

Los factores de comorbilidad más importantes son:

- Las infecciones.
- La arterioesclerosis.
- La HTA.
- La dislipidemia.
- La diabetes mellitus.
- La osteoporosis.
- La necrosis avascular.

- Las neoplasias (especialmente, el linfoma no Hodgkin).

Se recomienda reducir al mínimo los factores de riesgo junto con el mantenimiento de un alto índice de sospecha, una evaluación rápida y un seguimiento estricto (Bertsias et al., 2008).

Los objetivos generales, por lo tanto, del régimen terapéutico en el paciente con LES son controlar la actividad de la enfermedad, así como los factores de comorbilidad clásicos.

## Manejo farmacológico

El tratamiento farmacológico del LES se presenta en el [Cuadro 2](#).

### AINE y glucocorticoides

Se recomienda su utilización para el manejo de síntomas generales como la astenia, la anorexia y la fiebre, además del tratamiento de artralgias y/o artritis.

El uso de glucocorticoides puede ser oral, tópico o intravenoso (bolos de metilprednisolona), dependiendo de las manifestaciones del LES.

Los efectos adversos mayores de los corticoides incluyen la osteoporosis con o sin fractura, la diabetes mellitus, la aterosclerosis, la miopatía esteroidea y aumento de la frecuencia de infecciones.

El tratamiento con corticoides incrementa varios factores de riesgo cardiovascular, incluidos colestero, HTA y obesidad.

No hay que olvidar los efectos adversos menores: equimosis espontáneas, alteración de la cicatrización de heridas, estrías, insomnio, cambios de humor, entre otros.

Todos los pacientes que toman corticoides tienen que recibir suplementos de calcio hasta alcanzar una ingesta diaria de 1.200 mg/día y vitamina D (800 mg/día) (Pedraz et al., 2008).



**Cuadro 2. Tratamiento farmacológico del LES**

FÁRMACOS	EFFECTOS SECUNDARIOS	INDICACIONES
AINE	Sangrado digestivo, insuficiencia renal, HTA	Fiebre, serositis, artralgias/artritis, mialgias
Antipalúdicos	Retinopatía	Malestar general, artralgias/artritis, mialgias, afectación cutánea
Corticoides	Osteoporosis, HTA, intolerancia a la glucosa, susceptibilidad a infección	Malestar general, fiebre, serositis, artralgias/artritis/mialgias, miositis, afectación cutánea, afectación pulmonar, afectación cardíaca, renal, anemia hemolítica, trombocitopenia
Inmunosupresores: azatioprina, ciclofosfamida, metotrexato, micofenolato	Toxicidad de la médula ósea, disfunción hepática, cistitis hemorrágica, incremento del riesgo de tumores, infertilidad/amenorrea, náuseas	Artritis, miositis, afectación pulmonar, afectación cardíaca, renal, lupus neurológico, anemia hemolítica
Terapias actuales dirigidas: contra células B, contra citocinas, cinasas	Infecciones, síndrome de liberación de citocinas, reacciones infusionales	Trombocitopenia Objetivo: reducir uso de inmunosupresores y corticol
Vasodilatadores (p. ej.: nifedipino)	Hipotensión	Raynaud
Antiagregantes (AAS) y anticoagulantes	Sangrado	Trombosis, vasculopatía
Omeprazol y procinéticos		Afectación esofágica
ECA		HTA, crisis renal esclerodérmica

AAS: ácido acetilsalicílico; AINE: antiinflamatorio no esteroideo; HTA: hipertensión arterial

Fuente: Manrique et al. (2012)

## Inmunosupresores

### **Antipalúdicos: cloroquina e hidroxicloroquina**

Tienen una amplia variedad de acciones que resultan en un efecto antiinflamatorio y depresor de la respuesta inmune. También bloquean la absorción cutánea de la luz ultravioleta, con efecto protector de lesiones cutáneas en el lupus. El control de los efectos adversos incluye la toxicidad ocular (retinopatía), fotofobia, fotosensibilidad, erupciones cutáneas pruriginosas e intolerancia gastrointestinal (anorexia, náuseas, dolor abdominal, diarrea) (GUIPCAR, 2007). La hidroxicloroquina es mejor tolerada y menos tóxica.

### **Fármacos inmunosupresores para manifestaciones mayores**

Las manifestaciones mayores son aquellas que suponen afección de órgano mayor, con peligro para la vida y potencial producción de daño crónico con disfunción orgánica importante. En ellas se incluyen las manifestaciones renales graves, neuropsi-

quiátricas graves, pulmones, cardíacas y vasculares graves, cutáneas muy graves o citopenias graves (Calvo-Alén et al., 2013):

#### *Azatioprina*

Es un análogo de las purinas que consigue disminuir linfocitos B y T circulantes. Los efectos adversos más frecuentes incluyen mielosupresión, intolerancia gastrointestinal, infecciones y hepatotoxicidad.

#### *Ciclofosfamida intravenosa*

Se trata de un agente citotóxico alquilante perteneciente a la familia de las mostazas nitrogenadas, con potentes propiedades inmunosupresoras que se administra por vía oral o intravenosa para el tratamiento de enfermedades neoplásicas (a mayores dosis que las empleadas en reumatología) y no neoplásicas que también tiene propiedades inmunosupresoras. Constituye la medicación más utilizada en el tratamiento de la nefritis lúpica, junto con los corticoides (Bertsias et al., 2008).

Los efectos adversos mayores de la ciclofosfamida incluyen fallo ovárico prematuro, cistitis hemorrágica, toxicidad medular, neoplasias e infecciones.

Antes de iniciar el tratamiento con ciclofosfamida se tiene que descartar cualquier infección activa y el embarazo por ser un fármaco teratógeno. De igual manera, se aconsejará la utilización de contraceptivos. Los pacientes tratados con ciclofosfamida han de ser vigilados mensualmente con examen físico, analítica (hemograma y bioquímica) y análisis de orina. Entre los 7-14 días tras la administración de ciclofosfamida se recomienda la realización de un hemograma de control con el fin de evaluar el descenso de leucocitos y un análisis de orina con examen microscópico.

Para minimizar el riesgo de cistitis hemorrágica se puede utilizar Uromitexan® tras finalizar la administración de ciclofosfamida, y repetir su administración cuatro y ocho horas después (por vía oral y/o intravenosa). Junto con la administración de ciclofosfamida es necesario asegurar una adecuada hidratación para prevenir la cistitis hemorrágica y para diluir los metabolitos. Puede aparecer toxicidad aguda como náuseas o vómitos (4-12 horas tras su administración).

El uso de ciclofosfamida conlleva un alto riesgo de fallo ovárico precoz. El riesgo se minimiza mediante el uso de análogos de la hormona liberadora de gonadotropinas (GnRH-a) durante el tratamiento (Bertsias et al., 2008). Otra alternativa para asegurar una gestación futura es la conservación de óvulos.

### *Micofenolato mofetil*

Fármaco que consigue inhibir la proliferación de linfocitos T y B. Sus efectos adversos más frecuentes son gastrointestinales (náuseas y diarrea), leucopenia e infecciones. En ensayos a corto y medio plazo, micofenolato mofetil ha demostrado una eficacia similar a la ciclofosfamida en pulsos y un perfil de toxicidad más favorable (Bertsias et al., 2008).

### *Rituximab*

Es un anticuerpo monoclonal quimérico anti-CD20 de origen murino-humano que causa deplección de células B. Su uso inicial fue como antineoplásico en el linfoma no Hodking. Su utilización puede producir una respuesta favorable en pacientes que no han respondido a los tratamientos enunciados anteriormente o en aquellos pacientes en los que estos tratamientos están contraindicados. Su administración es intravenosa y requiere de una monitorización por enfermería.

### *Belimumab*

Es un anticuerpo monoclonal humano soluble que inhibe la estimulación del linfocito B, una citocina clave para la supervivencia de los linfocitos B y que está sobreexpresada en el LES (Petri et al., 2008). Es una alternativa terapéutica en caso de LES con manifestaciones cutáneas y musculoesqueléticas (Manzi et al., 2012).

## **Manejo no farmacológico**

El hecho de que el LES sea una enfermedad crónica, compleja y potencialmente grave, unido a que los pacientes con LES, en muchas ocasiones, son mujeres jóvenes o adolescentes, hace que el automanejo de la enfermedad sea un escalón básico para lograr mejores medidas de resultado. Lamentablemente, el nivel de aceptación de la enfermedad no siempre es el óptimo y eso favorece la baja adherencia terapéutica y de recomendaciones de hábitos de vida saludable. La labor de enfermería en estos pacientes es clave para conocer y entender su enfermedad, sus tratamientos y la importancia de adoptar y mantener las siguientes recomendaciones.

Se han realizado diferentes tipos de programas educacionales para pacientes con LES (Karlson et al., 2004). Así, en España, se obtuvieron buenos resultados en términos de mejora de la calidad de vida con un programa grupal multidisciplinar (impartido por una enfermera/o, terapeuta ocupacional y fisioterapeuta; aunque la autora ma-



nifiesta que por su estructura puede ser impartido por profesionales enfermeros solo) específico para el LES, en el cual se proporcionaba al paciente información sobre: la enfermedad, el tratamiento del LES, fomento de conductas saludables y protección articular, manejo no farmacológico del dolor, actividad física y ayudas técnicas para la realización de actividades de la vida diaria básicas.

Por tanto, la educación al paciente con LES se centrarán en:

- Medidas higiénicas generales.
- Medidas para la disminución del riesgo cardiovascular.

### **Medidas higiénicas generales**

Se ha de enfatizar la importancia de los siguientes temas:

- Evitar la exposición a la radiación ultravioleta A y B, uso de cremas con un elevado factor de protección solar (mínimo SPF 25) y resistentes al agua. Tienen que aplicarse al menos 30 minutos antes de la exposición y después repetir periódicamente, usar sombreros de ala ancha o gorras, camisetas de manga larga y pantalón y falda larga (Reay et al., 2006), no realizar sesiones de rayos UVA. Es importante recordar que la exposición solar no solo puede causar una erupción cutánea fotosensible, sino que puede llegar a desencadenar un brote de enfermedad.
- Los pacientes con LES son más susceptibles a las infecciones y son la principal causa de morbimortalidad, por lo tanto, la higiene ha de ser una máxima (lavado de mano, higiene bucodental), así como el cuidado de las heridas, en especial si existen úlceras, con el fin de evitar su sobreinfección.
- Se recomienda evitar vacunas con virus vivos (fiebre amarilla, rubéola, sarampión, polio, Bacillus de Calmette-Guérin (BCG) en pacientes inmunosuprimidos tanto por los tratamientos como por el riesgo de reactivar la enfermedad; la administración de la vacuna antigripal anual y

antineumocócica cada 5-10 años es altamente recomendable.

- Evitar el hábito tabáquico debido al excesivo riesgo cardiovascular asociado a LES, especialmente aumentado en aquellos paciente con síndrome antifosfolípido.
- Se ha de procurar un método anticonceptivo eficaz, tanto por los efectos teratogénicos de los tratamientos como por el riesgo de reactivación de la enfermedad en el embarazo. Se recomienda evitar los anticonceptivos con contenido de estrógeno. El embarazo no está contraindicado pero sí precisa de una inactividad de la enfermedad y de una planificación previa junto con su reumatólogo responsable con el fin de ajustar, también, los tratamientos previos al embarazo.
- Descansar apropiadamente (un mínimo de ocho horas y, si es posible, con descanso a mitad del día) y tratar de evitar el estrés. Es importante que el paciente aprenda a mantener un conveniente balance entre actividad diaria y descanso con el fin de evitar la fatiga, tan relacionada con el LES, pero de difícil manejo.
- Reforzar el consumo de lácteos y productos ricos en calcio, informando al paciente de las dosis de calcio de los alimentos lácteos y no lácteos. Si el paciente no consume las cantidades diarias recomendadas de calcio y vitamina D, se aconseja la asociación de suplementos, así como monitorizar el correcto cumplimiento de su ingesta.
- Actividad física: se recomienda la realización de ejercicio físico aeróbico en función de la situación del paciente y la actividad de la enfermedad. No se ha de mantener un reposo excesivo por su relación con la pérdida de masa ósea y masa muscular, acentuada, además, en caso de ingesta de glucocorticoides.

### **Medidas para la disminución del riesgo cardiovascular**

- Control estricto de la tensión arterial.
- Evitar el uso de sal y de alimentos que la contengan en su composición (p. ej.: productos preelaborados).
- La HTA tiene que tratarse con medidas farmacológicas y no farmacológicas.

- Control estricto de las glucemias.
- Control de la hipercolesterolemia con una dieta mediterránea, variada y que incluya derivados de aceites de pescado.
- Evitar la obesidad.
- Se recomienda la práctica regular de ejercicio físico, tanto para minimizar el riesgo cardiovascular como para mejorar el estado general del paciente.
- Se ha de ser tremendamente estricto en la recomendación de abandonar el hábito tabáquico, principalmente en pacientes con síndrome antifosfolípido asociado. Si es preciso, se derivará a la consulta de tabaco.

## EVALUACIÓN DEL PACIENTE CON LES

La valoración periódica del LES tiene que incluir un cuestionario de evaluación de la actividad de la enfermedad (SLEDAI/BILAG), un índice de daño secundario a LES (SLICC) y un cuestionario de evaluación del estado general de salud (SF-36) (Calvo-Alen et al., 2013).

El cuestionario de calidad de vida relacionada con la salud SF-36 ha demostrado su validez en pacientes con LES (Stoll et al., 1997).

El SLEDAI (*Systemic Lupus Erythematosus Disease Activity Index*) es un índice general para la evaluación de la actividad de la enfermedad. Consta de 24 ítems que reflejan la afectación de nueve órganos durante los últimos diez días. La puntuación oscila de 0 a 105 (ver Anexo).

El BILAG (*British Isles Lupus Assessment Group*) es un índice de evaluación de la actividad que evalúa

la afectación de ocho órganos o sistemas (general, muco-cutáneo, neurológico, musculoesquelético, cardiovascular/respiratorio, vasculitis, renal y hematológico), sobre los cuales se establecen cinco subcategorías según la intención médica de tratar (Brunner et al., 1999).

Por otra parte, el índice SLICC (*Systemic Lupus International Collaborating Clinics*) pretende establecer el grado de lesión orgánica irreversible derivado tanto de la actividad de la enfermedad como de sus complicaciones y tratamiento en 12 órganos/sistemas (ocular, sistema nervioso central, renal, pulmonar, cardiovascular, sistema vascular periférico, gastrointestinal, musculoesquelético, piel, fallo gonadal precoz, diabetes mellitus y neoplasias) (Strand et al., 1999) (ver Anexo).

Estos cuestionarios están disponibles también en la web de la Sociedad Española de Reumatología.

Como ya se ha mencionado anteriormente, las manifestaciones neuropsiquiátricas son frecuentes y entre las cuales se presenta el estado confusional agudo. Con el fin de monitorizar la presencia de manifestaciones neuropsiquiátricas, el Miniexamen cognoscitivo de Lobo (2002), versión adaptada y validada en España del *Mini-Mental State Examination* de Folstein, puede resultar una herramienta útil.

Una valoración neuropsicológica permite conocer el grado de potencial deterioro cognitivo que pueda presentar una persona. Se entiende por deterioro cognitivo el grado de déficit que afecta a diversas funciones psicológicas básicas, tales como atención y concentración, memoria, lenguaje, razonamiento o coordinación psicomotriz, entre otras (ver Anexo).

## RESUMEN

- El lupus eritematoso sistémico (LES) es una enfermedad autoinmune, crónica, que afecta al tejido conectivo y cuya etiología es desconocida. Se caracteriza por la presencia de manifestaciones clínicas asociadas a la existencia de autoanticuerpos. Su prevalencia en España es de 91 casos/100.000 habitantes. Es más frecuente en mujeres que en hombres en una relación 10:1.
- Se trata de una enfermedad no órgano-específica, lo que hace que sus manifestaciones sean muy heterogéneas.
- El manejo farmacológico, basado en la administración de inmunosupresores, ha permitido aumentar las tasas de supervivencia.
- El manejo no farmacológico resulta clave para que el paciente conozca su enfermedad y tratamiento e incluye recomendaciones higiénicas generales, recomendaciones para la reducción del riesgo cardiovascular y otras comorbilidades, enfatizar la importancia de la adherencia al tratamiento y el cumplimiento de las citas de revisión con el objetivo de facilitar el autocuidado y el afrontamiento eficaz de la enfermedad.

## BIBLIOGRAFÍA

- Abu-Shakra M, Urowitz MB, Gladman DD, Gough J. Mortality studies in systemic lupus erythematosus. Results from a single center.II. Predictor variables for mortality. *J Rheumatol*. 1995 Jul; 22(7):1265-70.
- Andreoli L, Bertias GK, Agmon-Levin N, Brown S, Cervera R, Costedoat-Chalumeau N, et al. EULAR recommendations for women's health and the management of family planning, assisted reproduction, pregnancy and menopause in patients with systemic lupus erythematosus and/or antiphospholipid syndrome. *Ann Rheum Dis*. 2017 Mar; 76(3):476-85.
- Bertias G, Ioannidis JP, Boletis J, Bombardieri S, Cervera R, Dostal C, et al. EULAR recommendations for the management of systemic lupus erythematosus. Report of a Task Force of the EULAR Standing Committee for International Clinical Studies Including Therapeutics. *Ann Rheum Dis*. 2008 Feb; 67(2):195-205.
- Brunner HI, Feldman BM, Bombardier C, Silverman ED. Sensitivity of the Systemic Lupus Erythematosus Disease Activity Index, British Isles Lupus Assessment Group Index, and Systemic Lupus Activity Measure in the evaluation of clinical change in childhood-onset systemic lupus erythematosus. *Arthritis Rheum*. 1999 Jul; 42(7):1354-60.
- Calvo-Alén J, Silva-Fernández L, Úcar-Angulo E, Pego-Reigosa JM, Olivé A, Martínez-Fernández C, et al. Consenso de la Sociedad Española sobre el uso de terapias biológicas en el lupus eritematoso sistémico. *Reumatol Clin*. 2013 sep-oct; 9(5):281-96.
- Carmona L. Lupus eritematoso sistémico. En: Estudio EPISER 2000. Prevalencia e impacto de las enfermedades reumáticas en la población adulta española. Madrid: Sociedad Española de Reumatología; 2001. p. 93-100.
- Cervera R, Khamastha MA, Font J, Sebastiani GD, Gil A, Lavilla P, et al. Morbidity and mortality in systemic lupus erythematosus during a 5-year period. A multicenter prospective study of 1.000 patients. *European Working Party on Systemic Lupus Erythematosus*. *Medicine* 1999 May; 78:167-75.
- Denburg SD, Denburg JA, Carbotte RM, Fisk JD, Hanly JG. Cognitive deficits in systemic lupus erythematosus. *Rheum Dis Clin North Am*. 1993 Nov; 19(4):815-31.
- Galindo Izquierdo M. Lupus Eritematoso Sistémico. En: Cañete Crespillo JD, Gómez-Reino Carnota JJ, González-Gay Mantecón MA, Herrero-Beaumont Cuenca G, Morillas López L, Pablos Álvarez JL, et al (eds.). *Manual SER de las enfermedades reumáticas*. 5ª ed. Madrid: Ed. Médica Panamericana; 2008. p. 235-47.
- Hochberg MC. Updating the American College of Rheumatology revised Criteria for the Classification of Systemic Lupus Erythematosus. *Arthritis Rheum*. 1997 Sep; 40(9):1725.
- Karlson EW, Liang MH, Eaton H, Huang J, Fitzgerald L, Rogers MP, et al. A randomized clinical trial of a psychoeducational intervention to improve outcomes in systemic lupus erythematosus. *Arthritis Rheum*. 2004 Jun; 50(6):1832-41.
- Lobo A, Saz, P, Marcos G. Grupo de Trabajo ZARADEMP. MMSE: Examen Cognoscitivo Mini-Mental. Madrid: TEA Ediciones; 2002.
- Manrique-Arija S, Cano-García L, Fernández-Nebro A. Conectivopatías/lupus eritematoso sistémico. *Semin Fund Esp Reumatol Cursos*. 2012; 3(2):24-7.
- Manzi S, Meilahn EN, Rairie JE, Conte CG, Medsger TA Jr, Jansen-McWilliams L, et al. Age-specific incidence rates of myocardial infarction and angina in women with systemic lupus erythematosus: comparison with the Framingham Study. *Am J Epidemiol*. 1997 Mar; 145(5):408-15.

## BIBLIOGRAFÍA (continuación)

- Manzi S, Sanchez-Guerrero J, Merrill JT, Furie R, Gladman D, Navarra SV, et al. Effects of belimumab, a B lymphocyte stimulator-specific inhibitor, on disease activity across multiple organ domains in patients with systemic lupus erythematosus: combined results from two phase III trials. *Ann Rheum Dis*. 2012 Nov; 71(11):1833-8.
- Miguel EC, Pereira RM, Pereira CA, Baer L, Gomes RE, de Sá LC, et al. Psychiatric manifestations of systemic lupus erythematosus: clinical features, symptoms, and signs of central nervous system activity in 43 patients. *Medicine (Baltimore)*. 1994 Jul; 73(4):224-32.
- Oliver S. The immune system and rheumatic disease. In: Hill J (ed.). *Rheumatology nursing, a creative approach*. 2<sup>nd</sup> ed. London: Whurr Publishers; 2006. p. 93-121.
- Pedraz Penalva T, Bernabéu González P, Vela Casasempere P. Lupus Eritematoso Sistémico. En: Castellano JA, Román JA, Rosas JC (eds.). *Enfermedades reumáticas: actualización*. Valencia: Sociedad Valenciana de Reumatología; 2008. p. 91-110.
- Petri M, Stohl W, Chatham W, McCune WJ, Chevrier M, Ryel J, et al. Association of plasma B lymphocyte stimulator levels and disease activity in systemic lupus erythematosus. *Arthritis Rheum*. 2008 Aug; 58(8):2453-9.
- Petri M. Systemic lupus erythematosus. In: Bartlett SJ, Bingham CO, Maricic MJ, Iversen MD, Ruffing V (eds.). *Clinical care in the rheumatic diseases*. 3<sup>rd</sup> ed. Atlanta: Association of Rheumatology Health Professionals; 2006. p. 187-91.
- Reay N, Smith S, Byrne J. The skin and nutrition. In: Hill J (ed.). *Rheumatology nursing, a creative approach*. 2<sup>nd</sup> ed. London: Whurr Publishers; 2006. p. 271-307.
- Roman MJ, Salmon JE. Cardiovascular manifestations of rheumatologic diseases. *Circulation*. 2007 Nov; 116(20):2346-55.
- Roman MJ, Shanker B-A, Davis A, Lockshin MD, Sammaritano L, Simantov R, et al. Prevalence and correlates of accelerated atherosclerosis in systemic lupus erythematosus. *N Engl J Med*. 2003 Dec; 349(25):2399-406.
- Scofield L, Reinlib L, Alarcón GS, Cooper GS. Employment and disability issues in systemic lupus erythematosus: a review. *Arthritis Rheum*. 2008 Oct; 59(10):1475-9.
- Seleznick MJ, Fries JF. Variables associated with decreased survival in systemic lupus erythematosus. *Semin Arthritis Rheum*. 1991 Oct; 21(2):73-80.
- Sociedad Española de Reumatología (SER). *Guía de práctica clínica para el manejo de la artritis reumatoide en España*. Madrid: SER; 2011.
- Stoll T, Coger Y, Büchi S, Klaghofer R, Sensky T, Villiger PM. Prediction of depression in systemic lupus erythematosus patients using SF-36 Mental Health scores. *Rheumatology (Oxford)*. 2001 Jun; 40(6):695-8.
- Stoll T, Gordon C, Seifert B, Richardson K, Malik J, Bacon PA, et al. Consistency and validity of patient administered assessment of quality of life by the MOS SF-36; its association with disease activity and damage in patients with systemic lupus erythematosus. *J Rheumatol*. 1997 Aug; 24(8):1608-14.
- Strand V, Gladman D, Isenberg D, Petri M, Smolen J, Tugwell P. Outcome measures to be used in clinical trials in systemic lupus erythematosus. *J Rheumatol*. 1999 Feb; 26(2):490-7.
- Ward MM, Pyun E, Studenski S. Long-term survival in systemic lupus erythematosus. Patient characteristics associated with poorer outcomes. *Arthritis Rheum*. 1995 Feb; 38(2):274-83.

# Anexo

Principales índices de evaluación de pacientes con lupus eritematoso sistémico

## Índice de actividad del lupus eritematoso sistémico (SLEDAI)

Fecha: ..... / ..... / .....

PUNTUACIÓN	SLEDAI	DESCRIPTOR	DEFINICIÓN
8		Convulsiones	De comienzo reciente. Excluir causas infecciosas, metabólicas y fármacos
8		Psicosis	Habilidad alterada para la función diaria debido a alteración grave en la percepción de la realidad. Incluye alucinaciones, incoherencia, asociaciones ilógicas, contenido mental escaso, pensamiento ilógico, raro, desorganizado y comportamiento catatónico. Excluir insuficiencia renal y fármacos
8		Síndrome orgánico-cerebral	Función mental alterada con falta de orientación, memoria u otras funciones intelectuales, de comienzo rápido y manifestaciones clínicas fluctuantes. Incluye disminución del nivel de consciencia con capacidad reducida para focalizar e inhabilidad para mantener la atención en el medio, más al menos dos de los siguientes: alteración de la percepción, lenguaje incoherente, insomnio o mareo matutino, o actividad psicomotora aumentada o disminuida. Excluir causas infecciosas, metabólicas y fármacos
8		Alteraciones visuales	Retinopatía lúpica. Incluye cuerpos citoides, hemorragias retinianas, exudados serosos y hemorragias en la coroides o neuritis óptica. Excluir hipertensión arterial (HTA), infección o fármacos
8		Alteraciones pares craneales	De reciente comienzo, motor o sensitivo
8		Cefalea lúpica	Grave, persistente; puede ser migrañosa pero no responde a analgésicos narcóticos
8		Accidente cerebrovascular	De reciente comienzo. Excluir arteriosclerosis
8		Vasculitis	Ulceración, gangrena, nódulos dolorosos sensibles, infartos periungueales, hemorragias en astilla o biopsia o angiografía que confirme la vasculitis
4		Miositis	Debilidad proximal/dolor asociado a elevación de las CPK/aldolasa o EMG sugestivo o miositis comprobada por biopsia
4		Artritis	Más de dos articulaciones dolorosas y con signos inflamatorios
4		Cilindros urinarios	Cilindros hemáticos o granulosos
4		Hematuria	> 5 hematíes/c. Excluir litiasis, infección u otras causas
4		Proteinuria	> 5 g/24 h. De reciente comienzo o aumento de la proteinuria ya conocida en más de 0,5 g/24 h
4		Piuria	> 5 leucocitos/c. Excluir infección
2		Exantema nuevo	Comienzo reciente o recurrente. Exantema inflamatorio
2		Alopecia	De comienzo reciente o recurrente. Pérdida difusa o en placas
2		Úlceras bucales	De comienzo reciente o recurrente. Úlceras bucales o nasales
2		Pleuritis	Dolor pleurítico con roce o derrame, o engrosamiento pleural
2		Pericarditis	Dolor pericárdico con al menos uno de los siguientes: roce, derrame, cambios electrocardiográficos o confirmación ecocardiográfica
2		Complemento	Descenso de CH50, C3, C4 por debajo del límite inferior del laboratorio
2		Anti DNA	> 25%. Técnica de Farr o por encima del valor habitual del laboratorio
1		Fiebre	> 38 °C. Excluir infección
1		Trombopenia	< 100.000 plaquetas/mm <sup>3</sup>
1		Leucopenia	< 3.000 células/mm <sup>3</sup> . Excluir fármacos

Puntuación total

Nota: puntuación en la escala SLEDAI si el descriptor está presente en el día de la visita o diez días antes

**Índice SLICC/ACR (Systemic Lupus International Collaborating Clinics/American College of Rheumatology)**

Fecha: ..... / ..... / .....

NOMBRE: .....

ÍTEM	SCORE	PUNTUACIÓN
<b>Ocular (ambos ojos, por evaluación clínica)</b>		
• Catarata <sup>1</sup>	1	
• Cambios en la retina o atrofia óptica <sup>2</sup>	1	
<b>Neuropsiquiátrico</b>		
• Afectación cognitiva <sup>3</sup> (déficit de memoria, dificultad en el cálculo, dificultad para la concentración, dificultad con el lenguaje escrito o hablado, deterioro en el nivel de adaptación) o psicosis mayor <sup>4</sup>	1	
• Convulsiones <sup>5</sup> que requiriesen tratamiento durante seis meses	1	
• ACV <sup>6</sup> (score 2 si > 1)	1(2)	
• Neuropatía craneal o periférica (excluir neuropatía óptica) <sup>7</sup>	1	
• Mielitis transversa <sup>8</sup>	1	
<b>Renal</b>		
• Filtrado glomerular medido o calculado < 50%	1	
• Proteinuria > 3,5 g/24 horas	1	
• Enfermedad renal terminal (independientemente de diálisis o trasplante)	3	
<b>Pulmonar</b>		
• Hipertensión pulmonar (aumento del VD o refuerzo del P2)	1	
• Fibrosis pulmonar (examen físico y radiológico)	1	
• Pulmón encogido (Rx)	1	
• Fibrosis pleural (Rx)	1	
• Infarto pulmonar (Rx)	1	
• Resección por causa distinta de neoplasia	1	
<b>Cardiovascular</b>		
• Angina o <i>bypass</i> coronarios	1	
• Infarto de miocardio (score 2 si > 1)	1(2)	
• Miocardiopatía (disfunción ventricular)	1	
• Enfermedad valvular (soplo diastólico o sistólico > 3/6)	1	
• Pericarditis durante seis meses o pericardiectomía	1	
<b>Sistema vascular periférico</b>		
• Claudicación durante seis meses	1	
• Ulceración con pérdida de partes blandas	1	
• Pérdida de tejido significativa y permanente (p. ej.: pérdida de dedos o miembros). Score 2 si > 1 localización	1(2)	
• Trombosis venosa con tumefacción, ulceración o estasis venoso)	1	
<b>Gastrointestinal</b>		
• Infarto o resección de duodeno "terminal", bazo, hígado o vesícula biliar por cualquier causa. Score 2 si > 1	1(2)	
• Insuficiencia mesentérica	1	
• Peritonitis crónica	1	
• Estenosis o cirugía del tracto gastrointestinal superior	1	

- (1) **Catarata:** opacidad de la lente en cualquier ojo, permanente, ya sea primaria o bien secundaria al tratamiento esteroideo, documentada por oftalmoscopio
- (2) **Cambios en la retina:** documentados por examen oftalmoscópico, puede ser un defecto en la visión o ceguera legal. **Atrofia óptica:** documentada por examen oftalmoscópico
- (3) **Afectación cognitiva:** déficit de memoria, documentada por examen clínico o por tests neurocognitivos aceptados
- (4) **Psicosis mayor:** habilidad alterada para un normal equilibrio debido a razones psiquiátricas. Severa alteración en la percepción de la realidad, caracterizada por los siguientes hechos: ilusiones, alucinaciones (auditivas o visuales), incoherencias, marcada pérdida en la asociación, contenido pobre en el pensamiento, pensamiento ilógico, raro, desorganizado o comportamiento catatónico
- (5) **Convulsiones:** descarga eléctrica paroxística ocurrida en el cerebro y que produce alteraciones físicas características que incluyen movimientos tónicos y clónicos o ciertas alteraciones en el comportamiento. Solo las convulsiones que requieran tratamiento durante seis meses serán tomadas como daño
- (6) **ACV:** accidente cerebrovascular que produce clínica focal como paresia, debilidad, etc.
- (7) **Neuropatía:** daño o afectación de un nervio craneal o periférico, excluyendo el nervio óptico, que produzca afectación motor o sensitiva
- (8) **Mielitis transversa:** debilidad o pérdida de la sensibilidad de las extremidades inferiores con pérdida del control del esfínter urinario o anal



Índice SLICC/ACR (*Systemic Lupus International Collaborating Clinics/American College of Rheumatology*) (continuación)

Fecha: ..... / ..... / .....

NOMBRE: .....

ÍTEM	SCORE	PUNTUACIÓN
<b>Musculoesquelético</b>		
• Atrofia muscular o debilidad	1	
• Artritis erosiva o deformante (incluyendo deformidades reducibles, y excluyendo necrosis avascular)	1	
• Osteoporosis con fractura o aplastamiento vertebral (excluyendo necrosis avascular)	1	
• Necrosis avascular. <i>Score</i> 2 si > 1	1(2)	
<b>Cutáneo</b>		
• Alopecia crónica cicatricial	1	
• Cicatrices extensas	1	
• Úlceras cutáneas (excluyendo tumores) durante > 6 meses	1	
<b>Fallo gonadal prematuro</b>	1	
<b>Diabetes (indistintamente del tratamiento)</b>	1	
<b>Malignidad (excluyendo displasia) score 2 si &gt; 1</b>	1(2)	
<b>TOTAL</b>		

## Daño:

Cambio irreversible, no relacionado con la actividad inflamatoria, ocurrido desde el diagnóstico de LES, verificado por la valoración clínica y presente al menos durante seis meses, a menos que fuese secundario a otro proceso

Los episodios repetidos tienen que ocurrir con al menos seis meses de intervalo para puntuar 2

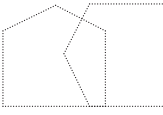
La misma lesión no puede ser puntuada dos veces

## Minisexamen cognoscitivo de Lobo

Paciente .....

Edad .....

Ocupación ..... Escolaridad ..... Examinado por ..... Fecha .....

ORIENTACIÓN	PUNTOS
"Dígame el día ..... Fecha ..... Mes ..... Estación ..... Año ....."	(5)
"Dígame el hospital (o el lugar) ..... Planta ....."	
Ciudad ..... Prov. .... Nación ....."	(5)
<b>FIJACIÓN</b>	
"Repita estas tres palabras: peseta-caballo-manzana" (repetirlas hasta que las aprenda) .....	(3)
<b>CONCENTRACIÓN Y CÁLCULO</b>	
"Si tiene 30 euros y me va dando de 3 en 3. ¿Cuántos le van quedando?" .....	(5)
"Repita estos números: 5-9-2" (hasta que los aprenda) "Ahora hacia atrás" .....	(3)
<b>MEMORIA</b>	
"¿Recuerda las tres palabras que le he dicho antes?" .....	(3)
<b>LENGUAJE Y CONSTRUCCIÓN</b>	
Mostrar un bolígrafo. "Qué es esto?" Repetirlo con el reloj .....	(2)
Repita esta frase: "¿En un trigal había cinco perros?" .....	(1)
"Una manzana y una pera son frutas, ¿verdad? ¿Qué son el rojo y el verde?" "¿Qué son un perro y un gato?" .....	(2)
"Coja este papel con la mano derecha, dóblelo por la mitad y póngalo encima de la mesa" .....	(3)
"Lea esto y haga lo que dice" CIERRE LOS OJOS .....	(1)
"Escriba una frase" .....	(1)
"Copie este dibujo"	
	
.....	(1)
<b>PUNTUACIÓN TOTAL</b> .....	(35)
Un punto por cada respuesta correcta	
Nivel de consciencia (marca)	
Alerta, obnubilación, estupor, coma	

## Aplicación del Minexamen cognoscitivo de Lobo

### Orientación

Seguir las indicaciones del test (un punto cada respuesta correcta).

### Fijación

Repetir claramente cada palabra en un segundo. Se le dan tantos puntos como palabras repite correctamente al primer intento. Se ha de hacer hincapié en que lo recuerde, ya que más tarde se le preguntará.

### Concentración

Si no entiende o se resiste, se le puede animar un poco, como máximo reformular la pregunta como sigue: “si tiene 30 euros y me da 3, ¿cuántos euros le quedan? y a continuación siga dándome de 3 en 3” (sin repetir la cifra que él dé). Un punto por cada substracción correcta, exclusivamente. Por ejemplo: 30 menos 3 = 28 (0 puntos); si la siguiente substracción es de 25, esta es correcta (1 punto). Repetir los dígitos lentamente: un segundo cada uno hasta que los aprenda. Después pedirle que los repita en orden inverso y se le da 1 punto por cada dígito que coloque en oposición inversa correcta. Por ejemplo: 592 (lo correcto es 295); si dice 925 le corresponde 1 punto.

### Memoria

Seguir las instrucciones del test, dando amplio margen de tiempo para que pueda recordar, pero sin ayudarlo (un punto por cada palabra recordada).

### Lenguaje y construcción

Seguir las instrucciones puntualizando que:

- Leerle la frase despacio y correctamente articulada. Para concederle 1 punto tiene que ser repetida a la primera y correctamente articulada, un fallo en una letra es 0 puntos.

- Semejanzas. Para darle un punto en verde-rojo tiene que responder inexcusablemente “colores”. Para la semejanza perro-gato la contestación correcta exclusiva es animales o animales de “x” características o bichos.
- En las órdenes verbales, si coge el papel con la mano izquierda es un fallo en ese apartado. Si lo dobla más de dos veces, otro fallo. Dependiendo de la posición del paciente se podrá modificar la orden de poner el papel en la mesa o en el suelo. Cada una de las partes de la orden ejecutada correctamente es 1 punto, hasta un máximo de 3.
- Para los test de la lectura y escritura, pedir al paciente que se coloque sus gafas, si las usa, y si es preciso escribir la orden y los pentágonos en trazos grandes en la parte posterior del papel, para que los vea perfectamente. Se le concede 1 punto si, independientemente de que lo lea en voz alta, cierra los ojos sin que se le insista verbalmente. Recaltar antes, dos veces como máximo que lea y haga lo que pone en el papel.
- Para escribir una frase instruirle que no sea su nombre. Si es necesario puede usarse un ejemplo, pero insistiendo que tiene que escribir algo distinto. Se requiere sujeto, verbo y complemento para dar un punto (las frases impersonales sin sujeto).
- Con respecto a las figuras, la ejecución correcta (1 punto) requiere que cada pentágono tenga exactamente cinco lados y cinco ángulos y tienen que estar entrelazados entre sí con dos puntos de contacto.

### Puntuación

- Rango de puntuación: 0-35.
- Lobo y col. proponen:
  - Pacientes geriátricos: (> de 65 años), punto de corte 23/24 (es decir, 23 o menos igual a “caso” y 24 o más a “no caso”).
  - Pacientes no geriátricos punto de corte 27/28 (es decir, 27 o menos igual a “caso” y 28 o más igual a “no caso”).